Separat-Abdruck aus dem
„Centralblatt für praktische Augenheilkunde".
1883. — Januarheft.
Red.: Prof. J. Hirschberg. — Leipzig, Veit & Comp.

Sehnervenleiden bei Schädelmissbildung.

Von **J. Hirschberg.**

Angeborene oder in der ersten Lebenszeit erworbene Schädelmissbildung, hauptsächlich durch zu frühzeitige Verknöcherung der Nähte, ist nach meinen Erfahrungen eine wichtige, wenn gleich seltene Begleiterscheinung von Sehnerven-Schwund oder Entzündung.

A. v. Graefe (in s. Arch. XII. 2. 133. 1866) beobachtete bei einem achtjährigen Knaben mit auffallend hohem, langem und dabei schmalem Schädel doppelseitige Erblindung durch Papilloretinitis mit Ausgang in Heilung.

Michel (Arch. d. Heilk. XIV. 39 fgd. 1873) fand bei einem im ersten Jahr erblindeten, mässig dementen Patienten, der im 15. Jahre gestorben war, Verengerung der Foramina optica, die zur Neuritis geführt hatte; und stark asymmetrischen Thurmschädel mit sehr bedeutender Hyperostose und Verwachsung fast aller Nähte.

Leber (Kr. d. Sehnerven u. d. Netzhaut. S. 805 citirt diese Fälle und zwei des Verfassers[1]), während Gowers in seiner trefflichen Medical Ophthalmoskopy den Gegenstand nicht einmal erwähnt.

Schüller hat in seiner Inauguraldiss. (Berlin 1881, vergl. Centralbl. 1881. S. 236) zwei weitere Fälle aus meinem Material mitgetheilt. Da es mir gelungen ist, im Januar d. J. noch drei neue Fälle zu beobachten und einen der früheren nach fast zehn Jahren wiederzusehen, auch eine genaue Bestimmung der Schädelmissbildung in vier Fällen durch die Güte des Hrn. Geh.-Rath Prof. Virchow zu erhalten; so will ich noch einmal in Kürze auf den Gegenstand zurückkommen.

1. Fall.[1] Der fünfjährige Martin W. gelangte am 13. April 1873 wegen zunehmender Sehschwäche in Behandlung. Der muntere, für sein Alter hinreichend kluge Knabe, zeigte seit der Geburt eine eigenthüm-

[1] Vgl. Beitr. z. pr. A. I. 37. 1876.

liche Verbildung des Schädels, der wie seitlich zusammengedrückt und mit einem scharfen medialen Kamm versehen ist. Dabei ist die Vena frontalis ungewöhnlich stark entwickelt. Vater und Mutter sind anscheinend gesund und nicht blutsverwandt; alle ihre Kinder litten an Krämpfen und starben jung, eines war idiotisch; dagegen sind die Kinder der Mutter aus ihrer ersten Ehe sehr gut entwickelt.

Die Sehschärfe des rechten Auges von Martin ist befriedigend, die des linken gering. Der Augenspiegel zeigt beiderseits weisse regressive Stauungspapille. Sehschärfe und Spiegelbefund blieben mehrere Monate unverändert. Am 29. August 1873 erfolgte ein Krampfanfall mit Bewusstlosigkeit. Im März 1874 nahm ich das Kind zur genaueren Beobachtung in die Klinik, konnte aber hierselbst keinerlei Krampfanfälle wahrnehmen. Nach Mittheilung des Hausarztes war bis 1876 eine wesentliche Veränderung nicht eingetreten; der Knabe besuchte die Schule und lernte lesen.

Am 9. December 1882 wurde mir der jetzt 14jährige Patient wiedergebracht. Die Intelligenz ist mittelmässig entwickelt. Mobilitäts- und Sensibilitätsstörungen fehlen.

Betreffs der Schädelbildung erhielt ich durch die Güte des Herrn Geh.-Rath Virchow die folgende Mittheilung: „Scaphocephalus mit prämaturer Synostosis sagittalis. Nach rechts abweichendes Septum narium mit starker Verbreiterung der knöchernen Nase, also möglicherweise Abweichung am Planum ethmoïdale. Nicht unwahrscheinlich alte Meningitis.“

Die Stirnvene ist jetzt nicht erweitert. Die Orbitae kurz, die Augen etwas prominent, das linke divergent, die Lidspalten schräggestellt, wie bei der mongolischen Race. Zähne rachitisch.[1] Skelett frei von deutlichen Zeichen überstandener Rachitis.

Das rechte Auge erkennt SnCC: 15′, mit + 24″ besser; Sn X in 5″. Das Gesichtsfeld zeigt hochgradige concentrische Verengerung (innen 20°, oben 20°, aussen 24°, unten 20°. Das Farbenfeld für Blau hat 10° Ausdehnung, das für Roth ist fast ebensogross, das für Grün noch kleiner, nämlich 6—8°).

Das linke Auge hat keinen Lichtschein.

Der Sehnerv ist beiderseits grünlich-weiss (im aufrechten Bild, bei Gasbeleuchtung); nicht ganz scharf, auch nicht ganz regelmässig begrenzt; seine Substanz etwas trübe, die Lamina cribrosa verdeckt; die Blutgefässe unverändert. $H_{to} = {}^{1}/_{10}''$.

R. Virchow fand (gesammelte Abh. 1865. S. 996 u. 997) bei synosto-

[1] Die Vermuthung, dass Rachitis hier die Veranlassung zu dr Schädelverbildung und also auch zu den Sehnervenleiden gegeben, ist wohl von der Hand zu weisen. „Die Pfeilnaht, welche wir meist schon zu Ende des ersten Jahres verschlossen finden, ist bei Rachitis oft im dritten Jahre noch nicht verschlossen.“ (Vogel, Kinderkr. 1867. S. 469.) Vgl. Monti in Eulenburg's Realencyklop. XI. 318 und Senator in v. Ziemssen's Handbuch. II. Aufl. 1879. XIII. 1. 209.

tischen Schädeln 1. mangelhafte Entwickelung einzelner Hirntheile, 2. entzündliche Prozesse, Hydrocephalus, Meningitis u. s. w.; und nimmt an, dass beide (Synostose und Hirnentzündung) collaterale Störungen aus gleicher Ursache darstellen.

R. Virchow unterscheidet (ibid. S. 899) 1. schräg verengte Schädel. 2. Quer verengte (lange) Schädel: a) Synostose der Scheitelbeine, bedingt durch Ossification der Pfeilnaht; hierbei kann die ganze Schädeldecke kielförmig werden. 3. Längs verengte (kurze) Schädel.

Eine genaue Beschreibung und Abbildung des Scaphocephalus (Kielkopf) hat Welcker geliefert (Wachsthum d. m. Schädels. Leipzig 1862. S. 117) und denselben auf fötale Synostose der Scheitelbeine zurückgeführt.

2. Fall. Margarethe B., 3 Jahre alt, wurde mir am 9. Januar 1882 gebracht, wegen beträchtlicher Amblyopie, die mindestens seit einem Jahre bemerkt worden, vielleicht schon länger besteht, und häufiges Anstossen des Kindes an Thüren und Hausgeräthschaften veranlasst. Sonst soll Grete gesund sein. Krämpfe sind nie beobachtet worden, Lähmungen nicht zu bemerken. Beiderseits besteht Atrophia n. opt. ex neuritide: der Sehnerv erscheint im umgekehrten Bilde bläulichweiss und trübe, die Netzhautvenen sind erweitert und stark geschlängelt. Einige Sehkraft ist erhalten: das Kind hebt hingeworfene Papierschnitzel auf. Intelligenz befriedigend.

Der Schädel ist missgestaltet, relativ hoch, mit einem eigenthümlichen knöchernen Vorsprung in der Gegend der vorderen Fontanelle: diese Veränderung bestand schon vor 2 Jahren, als die Pflegemutter des Kindes dasselbe zum ersten Male sah, und soll von einem Fall im siebenten Lebensmonat herrühren.

Hr. Geh.-Rath Virchow hatte die Freundlichkeit, mir folgendes über den Schädelbefund mitzutheilen:

„Wir haben einen Schädel von einem Erwachsenen, der einigermaassen ähnlich ist, namentlich in Betreff der Erhöhung vor der Fontanelle. Hier ist es schwer, den Sitz und die Natur der Primärstörung zu ermitteln. Indess dürfte doch auch am Stirnbein eine Hyper- oder Syn-Ostose bestehen. Sehr auffällig ist die grosse Auftreibung der Schläfengegend, die rechts etwas stärker ist."

3. Fall. Der 15jährige Otto K. kam am 3. Jan. 1883 zufällig zu meiner Beobachtung. Anamnese: Schädelverbildung und Sehschwäche bestehen seit der allerfrühesten Jugend. Geburt leicht und ohne Kunsthilfe. Fontanellen ungewöhnlich gross und offen. — In den ersten beiden Monaten war das Kind gesund. Dann erfolgte eine schwere Erkrankung mit Krämpfen und Bewusstlosigkeit. Schon derzeit constatirte der Arzt einen hohen Schädel. Hierauf war das Kind kräftig bis zum dritten

Jahr, lernte auch rechtzeitig gehen; danach wurde es matt und schlaff und ist kleiner geblieben, als die übrigen Kinder der Familie. Schon im sechsten Jahre, zu Beginn des Schulbesuchs, wurde Erblindung des linken Auges ärztlich festgestellt.

Status praes.: Intelligenz genügend, Schädeldeformation mit Kammbildung an der Sagittalnaht; kurze Orbitae; Divergenz und Erblindung des linken Auges, Amblyopie des rechten.

Rechts SnCC: 15′, ± Gläser verbessern nicht; Sn IV in 4″. Gesichtsfeld mässig beschränkt (oben 40°, aussen 70°, unten 50°, innen 50°. Das Farbenfeld für blau reicht bis 40°, das für roth bis 35°, das für grün bis 20° Max.).

Das linke Auge nimmt nur noch Handbewegungen wahr.

Der Sehnerv ist beiderseits (im aufrechten Bild, bei Gasbeleuchtung) grünlichweiss und trübe, leicht atrophisch excavirt, die Netzhautgefässe nicht verändert.

Hr. Geh.-Rath Virchow war so freundlich, den Kranken anzusehen und die folgende Mittheilung mir zu übersenden: „Der Fall ist sonderbar genug. Der Schädel ist brachycephal (80,1), aber nur bei Berücksichtigung der unteren Theile. Wenn man die Tubera parietalia für die Breitenbestimmung wählt, so erhält man einen Index von 74,5.

Die Sagittalis ist offenbar synostotisch, denn sie bildet eine Crista bis zum Stirnbein. Dafür ist unten grosse Compensation in der Breite. Schon die Stirn ist ungewöhnlich breit (109 Mm.); so auch die Schläfendistanz gross. Woher die Augenerkrankung, ist mir unklar.“

4. Fall. Ernst A., $4^1/_2$ Jahre alt, wird mir am 16. Januar 1883 gebracht. Die Mutter hat nicht beobachtet, ob zur Zeit der Geburt die Fontanellen offen waren und ob damals schon eine ungewöhnliche Kopfbildung bestand. Sie meint, dass das Kind besonders wild war und häufig fiel und hierdurch sich die Schädelverbildung und Erblindung zugezogen habe. (Wahrscheinlicher ist wohl, dass Sehstörung die Ursache des häufigen Fallens abgab.) Die Erblindung ist seit drei Jahren nahezu vollständig. Allerdings besteht noch jetzt Lichtschein. Das Kind ist klug und frei von jeder Bewegungsstörung, klagt aber über heftigen Kopfschmerz. Der Augenspiegel zeigt beiderseits Atroph. n. opt. ex neuritide: Netzhautvenen stark erweitert und förmlich korkzieherartig gewunden. In der linken Netzhaut eine dreieckige alte grössere Blutung längs der v. temporalis inf. Nach diesem klinischen Befunde konnte eine Meningitis wohl angenommen werden. — Herrn Geh. Rath Virchow verdanke ich die folgende Notiz über diesen Fall: „Sehr wunderbar! Das ist der reine Leptocephalus, freilich auch mit etwas unterer Compensation. Ich rechne einen Index von 73,6. Aber es muss doch eine specielle meningitische Affection dabei sein.“

5. Fall.[1] Ernst N., 20 Jahre alt, zeigt seit der Geburt einen wie seitlich zusammengepressten hohen und schmalen Schädel und schräg gestellte Lidspalten. Rechts Sn XX: 15′, Gesichtsfeld normal. Links Divergenz; Finger auf 5′, mit einwärts gerichteter Sehachse. Sehnerv beiderseits sehnigweiss und trübe, Netzhautvenen stark gefüllt. Intelligenz normal. (1874.)

6. Fall.[2] Alfons S., 7 Jahr alt, mit angeborenem Thurmschädel. Rechts Sn XX: 15′, geringe Beschränkung des Gesichtsfeldes (aussen 60°, innen 50°. oben 45°, unten 60°) und der Farbenfelder. Links S = 0. Sehnerv beiderseits hellgrünlichweiss. (1881.)

7. Fall.[3] Willy L., 9½ Jahr alt, mit angeborenem Thurmschädel, geradeso wie der Vater seiner Mutter. Rechts XX: 15′, hochgradige concentrische Gesichtsfeldbeschränkung (oben 20°, aussen 30°, unten 20°, innen 19°). Diesen Grenzen für Weiss schliessen sich die für Blau, Roth, Grün in der normalen Reihenfolge innig an. Links Amaurose und Divergenz. Rechter Sehnerv blass, linker weiss. Orbitae kurz. Intelligenz normal. (1880.) Nach einem Jahr Status id.

Ich möchte das Zusammenvorkommen der Schädelverbildung und des Sehnervenleidens nicht für ein rein zufälliges ansehen. Das letztere ist nach dem genauer mitgetheilten Augenspiegelbefund wohl stets als Ausgang einer Entzündung anzusehen, die im ersten Fall sogar noch direct beobachtet werden konnte. Eine Entzündung beider Sehnerven bei so kleinen Kindern dürfte, da Tumoren in der Schädelhöhle[4] ausgeschlossen werden müssen, auf eine Entzündung der Hirnhäute, hier wohl hauptsächlich der harten, zurückzuführen sein, die gleichzeitig die Erklärung für die Schädelverbildung abgiebt. Eine Ursache dieser Hirnhautentzündung konnte ich in meinen Fällen nicht mit Sicherheit feststellen.

Ueberhaupt ist es ja dringend geboten, erst noch weiteres Beobachtungsmaterial zu sammeln, durch gemeinschaftliche Arbeit der praktischen Aerzte und Geburtshelfer, der Ophthalmologen und vor Allem der Anatomen, die den wirklichen Zusammenhang zwischen dem Schädel- und dem Sehnervenleiden noch erst festzustellen haben.

[1] Vgl. Beitr. I. 37.

[2] u. [3] Vgl. Centralbl. 1881. S. 236 u. 237.

[4] Bei einem apfelgrossen Tuberkel des Kleinhirns eines 5jährigen Mädchens fand ich Amaurose bds., Stauungspapille, den Schädel enorm vergrössert und dünn, Hydrocephalus etc. Beobachtbare Krankheitsdauer 2 Jahre. Knapp's Arch. II. 225.

—

Druck von Metzger & Wittig in Leipzig.